UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1948 — N° 80

Contribution à l'étude d'un cas familial

D'

Ostéopoëcilie

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Juillet 1948

PAR

NEKKACHE MOHAMMED

Membres du Jury

MM. DUCUING.. *Président*
VIRENQUES
MARQUES.. *Assesseurs*
RIEUNAU...
DIEULAFÉ.. *Suppléant*

TOULOUSE
IMPRIMERIE P. JULIA, 2, RUE TEMPONIÈRES

1948

NEKKACHE MOHAMMED

Contribution à l'étude d'un cas familial d'Ostéopoëcilie.

Toulouse, Imprimerie P. JULIA.

1948, in- 8° (58 pages).

(*Thèse Médecine, Toulouse,* n° 80.)

NEKKACHE MOHAMMED

Contribution à l'étude d'un cas familial d'Ostéopoëcilie.

Toulouse, Imprimerie P. JULIA.

1948, in-8° (58 pages).

(*Thèse Médecine, Toulouse,* n° 80.)

NEKKACHE MOHAMMED

Contribution à l'étude d'un cas familial d'Ostéopoëcilie.

Toulouse, Imprimerie P. JULIA.

1948, in-8° (58 pages).

(*Thèse Médecine, Toulouse,* n° 80.)

NEKKACHE MOHAMMED

Contribution à l'étude d'un cas familial d'Ostéopoëcilie.

Toulouse, Imprimerie P. JULIA.

1948, in-8° (58 pages).

(*Thèse Médecine, Toulouse,* n° 80.)

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548920_0018

Contribution

à l'étude d'un cas familial

d'Ostéopoëcilie

ou Maladie d'Albert SCHŒNBERG

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1948 N° 80

Contribution à l'étude d'un cas familial

D'

Ostéopoëcilie

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en Juillet 1948

PAR

NEKKACHE MOHAMMED

Membres du Jury

MM. DUCUING.. *Président*
VIRENQUES
MARQUES.. *Assesseurs*
RIEUNAU...
DIEULAFÉ.. *Suppléant*

TOULOUSE

IMPRIMERIE P. JULIA, 2, RUE TEMPONIÈRES

1948

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN	MM. CALVET.
ASSESSEUR	LEFEBVRE.
Doyens honoraires	BARDIER, GORSE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DALOUS	MM. RISPAL	MM. MERIEL	MM. MAURIN
	LAFFORGUE	CAUBET	RIBAUT.
	ARGAUD		SERR.

PROFESSEURS

Clinique de neurologie et de psychiatrie	MM. RISER.
Clinique médicale	TAPIE (J.), ROQUES.
Clinique obstétricale	GARIPUY.
Physiologie	SOULA.
Clinique chirurgicale et du Cancer	DUCUING.
Physique biologique et médicale	BUGNARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NANTA.
Chimie et Toxicologie	BRUSTIER.
Pathologie générale et médecine expérimentale	SENDRAIL.
Clinique chirurgicale et gynécologie	LEFEBVRE.
Anatomie	CLERMONT, VALLOIS.
Histoire naturelle	DELAS.
Clinique médicale infantile et puériculture	SOREL.
Pharmacie	CAUJOLLE.
Pathologie interne	MOREL.
Bactériologie, hygiène, médecine sociale	ANDRIEU.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	VIRENQUE.
Clinique des maladies des voies urinaires	FABRE (P.).
Matière médicale	VINCENT.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	MERIEL (P.).
Anatomie pathologique	FABRE (J.).
Clinique O. R. L. et de chirurgie maxillo-faciale	CALVET.
Clinique ophtalmologique	CALMETTES.
Chimie biologique	VALDIGUIÉ
Médecine légale et Médecine du Travail	PLANQUES.
Histologie et Embryologie	BROUSSY.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Physiologie	BAISSET.
Obstétrique	GUILHEM.
Anatomie	COULOUMA.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

Histologie	MM. BIMES, ch. de f.
Anatomie	LAZORTHES.
Médecine	GADRAT, DARNAUD, GÉRAUD, DARDENNE, LAPORTE.
Chirurgie	RIEUNAU, DIEULAFÉ, DAMBRIN (P.).
Ophtalmologie	DEODAT(.
Physique médicale	MARQUÈS.
Pharmacie	COUTURIER.
Chimie générale pharmaceutique	BLANC.
Histoire naturelle et pharmaceutique	Mme DULUCQ-MATHOU.
Odonto-Stomatologie	CADENAT.

COURS COMPLÉMENTAIRES

Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes	MM. GARIPUY.
Cours d'anatomie physiologique et pathologie élémentaire aux élèves sages-femmes	GUILHEM.
Chimie biologique	VALDIGUIÉ (P.).
Chimie pathologique	VALDIGUIÉ (P.).
Chimie minérale	BLANC.
Physique pharmaceutique	AUVERGNAT.
Dermatologie et Syphiligraphie	BAZEX.
Législation pharmaceutique	BOUISSET.
Microbiologie	BOUISSET.
Clinique de la Tuberculose	MOREL, DAMBRIN P.
Parasitologie	LASSERRE.
Botanique et Cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU.
Chimie analytique	MM. BLANC.
Médecine Sociale et du Travail et Assurances Sociales	BOUNHOURE.
Anatomie médico-chirurgicale	THOMAS.
Pharmacodynamie	BOUNHOURE.
Bactérioologie et Hygiène	LAPORTE.
Urologie	LHEZ.
Ophtalmologie	DEODATI.
Neuro-chirurgie	LAZORTHES.
Clinique O. R. L.	CLAUX.
Secrétaire de la Faculté	DUCROS.

La Faculté déclare n'être par responsable des opintons émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DUCUING

Professeur de Clinique Chirurgicale

Directeur du Centre Régional Anti-Cancéreux

qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien accepter l'hommage respectueux de ma profonde reconnaissance.

A NOTRE MAITRE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MARQUES

qui a été l'inspirateur de ce travail et nous a constamment aidé à sa réalisation.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute notre reconnaissance et de notre profond respect.

A MON JURY DE THESE

Monsieur le Professeur VIRENQUES

Professeur de cliniques chirurgicales infantiles

Monsieur le Professeur MARQUES

Professeur agrégé de Physique médicale

Sous-Directeur du centre régional anti-cancéreux de Toulouse

Electro-Radiologiste en chef des Hôpitaux de Toulouse

Monsieur le Professeur RIEUNAU

Professeur Agrégé à la Faculté

Monsieur le Professeur DIEULAFE

Professeur Agrégé à la Faculté

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

DE MARSEILLE

A MES MAITRES DE L'EXTERNAT

MM. METRAS H., AOUCHICHE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

DE TOULOUSE

A MON PAYS

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

A MES FRERES ET SŒURS

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES CAMARADES D'ETUDES

A MES CAMARADES DU CERTIFICAT DE RADIOLOGIE

A MES AMIS DU STADE MARSEILLAIS UNIVERSITE-CLUB

A MES AMIS DU CLUB ATLETIC GOMBERTOIS

A MES AMIS DE L'ETOILE SPORTIVE DE NOE

Je remercie M. Ledoux-Lehard et son fils qui m'ont prodigué leurs conseils sur mon sujet de Thèse.

Je remercie mon camarade d'études et ami le docteur Raynaud qui m'a aidé dans mon travail.

Je remercie également le docteur Bru et le docteur Capellini du centre régional anti-cancéreux de m'avoir facilité cette tâche.

DEFINITION

L'ostéopoëcilie est une anomalie familiale caractérisée par une ostéite condensante disséminée, affectant un type nodulaire ou linéaire ; elle atteint la substance spongieuse des os, particulièrement au niveau des épiphyses des os longs et des petits os du carpe et du tarse. L'affection est toujours symétrique ; elle épargne la tête, les côtes et le sternum.

En plus des phénomènes de condensation, on observe une décalcification régionale.

HISTORIQUE

Cette anomalie de l'os a vu le jour avec ALBERT-SCHOENBERG qui la décrivit pour la première fois en 1915 sous le nom d'osteite condensante.

Peu de temps après LEDOUX-LEBARD, CHABANEIX et DESSANE décrivirent la même anomalie en France en 1916 et proposèrent le nom d'Ostéopoëcilie du Grec Ποίκιλος : varié, moucheté.

WACHTEL, en 1921 critique cette dénomination et propose celle d'ostéophathie condensante disséminée.

SCHMORL en 1929 en fit la description anatomo-pathologique.

L'intérêt du sujet réside actuellement dans la discussion des hypothèses pathogéniques. Marcel LEGRAND dans sa thèse de Médecine de 1936 a eu le mérite d'insister sur le terrain déficient chez les ostéopoëciliques. Depuis les travaux de J. LEVEUF sur la croissance de l'os en longueur et la maladie exostosique, et ceux de P. CARTIER sur le mécanisme biochimique de l'ossification, un jour nouveau est né pour cette anomalie. THYES (Luxembourg) en 1946 a attiré l'attention sur une possible origine circulatoire ou un déséquilibre dans la distribution de l'élément protéique, matrice de calcification, qui peut expliquer un facteur héréditaire non encore démontré jusque là.

ETIOLOGIE

1° Caractère familial

L'Osteopoëcilie est familiale dans la plupart des cas où l'examen a pu être pratiqué. Woorhoeve en a signalé le premier cas en 1924. Puis viennent les observations de Windholtz, de Svab, de Kadrnka et Hirlemann. En 1946, Aug. Thyes publia un nouveau cas. La publication la plus récente est celle que nous rapportons, due à l'obligeance de notre Maître, le Professeur Marques, du Docteur Raynaud et du Docteur Bru.

Un seul auteur rapporte le cas d'un enfant de huit ans atteint de cette affection et prétend cependant que des études radiographiqus des autres membres de la famille ne montrèrent pas de traces d'ostéopoëcilie.

2° Sexe

Elle touche les deux sexes : pour les classiques les hommes en sont plus souvent atteints que les femmes. Les statistiques globales portant sur tous les cas publiés dans la littérature médicale ne sont pas toujours valables. En effet, dans plusieurs cas, les membres de la famille du malade n'ont pas été examinés radiologiquement.

3° Date d'apparition

Von Bermuth a décrit l'évolution de l'ostéopoëcilie chez un nourrisson de dix-huit jours.

Heilborn rapporte le cas de Steenhuis, concernant un fœtus de quatre mois. Celui que nous publions intéresse un petit garçon âgé de deux ans et demi.

4° C'est une affection qu'on voit a tout age :

(SCHÉMA I.)

Le graphique que nous traçons montre un maximun de cas situé entre quinze et vingt-cinq ans.

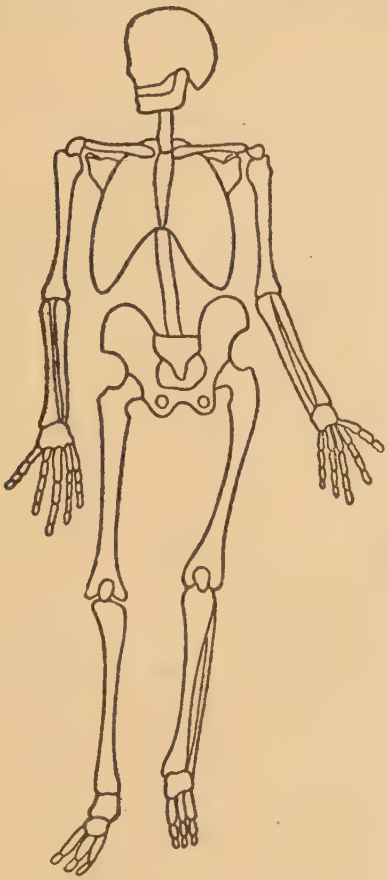
5° Maladies infectieuses aigües ou chroniques invoquées :

Voorhoeve attribue l'osteopoëcilie à la Scarlatine ; Ledoux-Lebard dans l'étiologie de cette maladie insiste sur la Typhoïde. Pour Kadrnka et Hirlemann, Bloom, Gandy la syphilis héréditaire est probablement responsable de cette affection. Wachtel invoque la tuberculose.

Dans deux cas seulement d'ostéopoëcilie les auteurs soulignent l'origine diabétique possible.

Nous ne ferons que signaler la coexistence d'anomalies ou maladies du système osseux : Côtes surnuméraires, six vertèbres lombaires, achondroplasie, exostoses et la dermato-fibrose lenticulaire disséminée décrite par Buschke et Ollendorff, faite d'éléments dermatogiques provenant d'une hyperplasie du tissu conjonctif du derme et de l'épiderme.

TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS



rtèbres cervicales +
vicules +

tacarpiens } + + + + +
alanges }

rtèbres lombaires + +

bis +

tatarsiens } + + + +
alanges }

Maxillaire inférieur +

Epaule + + + + +

Coude + + +

Poignet + + + + +

Articulation sacro-iliaque + +

Articulation coxo-fémorale + + + +

Genou + +

Articulation tibio-tarsienne + + + +

(SCHEMA B)

(«La fréquence de l'Ostéopoëcilie est indiquée sur le schema par le nombre de petites croix +)

Les lésions ostéopœciliques sont toujours symétriques par rapport à l'axe du corps. Elles épargnent les côtes, le sternum et la tête, excepté le maxillaire inférieur. Cette affection siège plus rarement sur la colonne vertébrale. Nous citerons à ce propos les observations de NEWCOMET, de SCHELLE, de SVAB, de LEDOUX-LEBARD, de YVIN et la nôtre. Le lieu de prédilection de la maladie semble bien être l'épaule, le poignet avec les métacarpiens et les phalanges des doigts, les articulations coxo-fémorals, les tibio-tarsiennes, ainsi que les métatarsiens et les phalanges des orteils. La rotule et le coude sont un peu plus souvent épargnés.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

(Schmorl : Dresde 1929)

Macroscopiquement.

Ce sont de petits ilôts, situés dans la substance spongieuse de l'os, blanc-grisâtres de 1 à 10 millimètres de diamètre, à bords irréguliers, d'apparence homogène. Leur surface est lisse, brillante.

Microscopiquement.

Les nodules sont constitués par un tissu spongieux de structure lamellaire, dont les travées sont plus épaisses et plus tassées que le tissu spongieux normal. Plus rarement les travées sont formées par des fibrilles collagènes imprégnées de chaux. La structure est relativement lâche au centre des nodules, où de minimes espaces médullaires sont occupés par des cellules adipeuses.

A la périphérie, les travées ont une direction à peu près parallèle à celle des travées normales voisines des foyers avec lesquelles elles se continuent sans transition nette.

Au centre des ilots on recontre de rares ostéoblastes et ostéoclastes.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

(*Dues à l'obligeance* du Professeur MARQUES, du Docteur RAYNAUD et du Docteur BRU.)

Elles intéressent la même famille.

OBSERVATION n° 1

Mlle L..., 23 ans, remailleuse.

Antécédents personnels : Allaitement artificiel (prétend avoir été un gros bébé).

Dans son enfance : Rougeole, oreillons, coqueluche.

Réglée à 15 ans ; de 16 à 20 ans, durement éprouvée par les restrictions de guerre.

A 20 ans : abcès au bras gauche d'allure froide avec fistulisation, laissant au bout de deux mois environ une légère cicatrice. Traitée par des recalcifiants et quelques séances d'ultra-violets.

Histoire actuelle : en janvier 1947, la malade consulte le Dr RAYNAUD pour douleurs à l'épaule droite plus accusées en fin de soirée, anorexie, amaigrissement de 10 kg. et lassitude rebelle.

A l'examen : teint pâle, conjonctives un peu décolorées. Ni sueurs, ni fièvre. Foie et tube digestif normaux.

Cœur : bruits bien frappés.

Pouls normal.

Tension artérielle 11/7 au Vaquez.

Les articulations des deux épaules ne montraient rien de particulier ; peut être une légère douleur à la pression, mais égale des deux côtés. Les deux épaules avaient une mobilité parfaite.

Radioscopie : Plages pulmonaires normales.

Nodules de condensation osseuse nettement visibles aux articulations scapulo-humérales.

Radiographie des précédentes articulations : interprétée par le professeur MARQUES qui fit le diagnostic d'esteopoëcilie.

Laboratoire : Calcémie normale.

Un traitement calcium sterogyl 15 améliore nettement la malade qui reprend son travail.

A partir d'octobre 1947 les douleurs de l'épaule la reprennent avec le même cortège : fatigue et lassitude.

Nouvel examen : la malade se plaignait de règles douloureuses, prolongées et irrégulières dans le temps. Ces règles duraient dix jours et étaient plutôt retardées à chaque mois.

Cœur : Tachycardie.

Tension artérielle : 8/6 au Vaquez.

Signes nerveux accusés.

Radiographie : mêmes images que précédemment.

Laboratoire : Calcémie : 102 mgr.

Un traitement hormonal et une calcithérapie intensive l'ont à nouveau améliorée au point de vue fonctionnel et général.

Cette jeune fille a été revue en février 1948 et fin mai de la même année pour de nouveaux examens de radiographie dont nous exposerons les conclusions. Actuellement elle se sent en parfaite santé. Elle n'a pas repris tout son poids, mais elle travaille dans de bonnes conditions.

OBSERVATION n° 2

Monsieur G..., 19 ans. Maroquinier (frère de la précédente).

Antécédents personnels : nourri au biberon. Rougeole, oreillons, coqueluche dans l'enfance.

S'est bien développé à partir de 14 ans, a acquis du poids, pratique comme sport le judo. N'a jamais eu de fractures.

A l'examen il y a deux ans : bon état général.

Se plaignait de crampes des membres inférieurs survenant de temps en temps à l'occasion d'un effort fatiguant.

Radiographie : catéopoëcilie surtout très marquée au calcanéum et à l'astragale.

Laboratiore : Calcémie normale.

Observation n° 3

Madame R..., 24 ans (sœur aînée des deux précédents).

Antécédents personnels : nourrie au biberon.

Mêmes maladies que son frère et sa sœur dans l'enfance. Grosse baisse de poids due aux restrictions de la guerre.

S'est mariée à 20 ans. A un enfant âgé de deux ans et demi.

Son mari est en bonne santé.

A l'examen : bon état général, rien de particulier à signaler.

Laboratoire : B. W. négatif. Calcémie non recherchée.

Radiographie : ostéopoëcilie surtout marquée aux articulations coxo-fémorales, sacro-iliaques et aux dernières vertèbres lombaires.

Observation n° 4

Enfant H..., deux ans et demi (fils de la précédente).

Antécédents personnels : nourri au biberon (Pelargon, lait Nestlé, lait de vache).

A percé les premières dents à 5 mois.

A marché à 11 mois.

N'a eu aucune maladie.

A l'examen : aucun stigmate de rachitisme ou de spasmophilie. Tempérament un peu nerveux.

Radiographie : à un an et demi : l'examen ne montre rien d'anormal ; à deux ans et demi : signes d'ostéopoëcilie fruste aux mains particulièrement aux métacarpiens.

Observation n° 5

Monsieur M..., 47 ans, ferrailleur (grand-père du précédent).

Antécédents héréditaires et collatéraux :

— père mort à la guerre de 1914,

— mère en bonne santé.

— frère mort par accident.

Antécédents personnels : à 7 ans, R.A.A. qui l'a tenu au lit 3 mois ; depuis : tempérament irritable.

A été intoxiqué par les engrais à l'usine où il travaillait. A présenté un traumatisme du genou sans raideur, ni déformation.

Ethylisme marqué.

A 34 ans, il entre à l'Hôtel-Dieu pour un état général alarmant étiqueté maladie de Simmons. Il passe ensuite dans un service de chirurgie pour blocage tendineux des 5e, 4e et 3e doigts de la main gauche, blocage qui occasionnait un début de griffe. Deux ans après il entre dans le service du Professeur *Riser* avec le diagnostic de delirium tremens et spasme de la glotte.

Actuellement : relativement en bonne santé. Nervosisme exagéré.

Radiographie : pas d'ostéopoëcilie.

Laboratoire : B.W. négatif. Calcémie non recherchée.

Observation n° 6

Madame M..., 52 ans (femme du précédent). Antécédents héréditaires et collatéraux : père mort à 78 ans d'un cancer à l'estomac, mère hypertendue.

Antécédents personnels : dans son adolescence : R.A.A. ; à 42 ans : sciatique droite, rebelle à tous traitements et qui occasionne depuis une gêne fonctionnelle du membre inférieur du même côté.

Radiographie : ostéopoëcilie.

Laboratoire : B.W. négatif.

Calcémie : non recherchée.

ETUDE CLINIQUE

Malgré ce qui a pu être dit au sujet de l'ostéopoëcilie, il semble que des signes tels que le gonflement, les craquements articulaires et les poussées d'hydarthrose du genou, soient plutôt rares.

Le raccourcissement d'un membre inférieur ainsi que le bloquage du tendon d'Achille semblent relever d'une affection surajoutée.

Nous n'avons également pas pu retrouver, dans nos observations, une trace quelconque de fracture spontanée, signe auquel KOEHLER a attribué une importance majeure. (Un de nos malades âgé de 19 ans pratique la lutte depuis plus de trois ans sans avoir présenté la moindre fracture).

Si l'ensemble des signes physiques reste formé de notions assez vagues et variant de façon considérable d'un sujet à l'autre, la gamme des signes fonctionnels semble former un tout mieux défini.

La maladie s'accompagne à peu près toujours de douleurs spontanées. Les malades accusent une lassitude générale, puis des phénomènes locaux qui s'accentuent en donnant une gêne fonctionnelle articulaire. La fatigue augmente cette gêne que le repos n'arrive même plus à calmer en totalité. L'épaule et l'articulation sacro-iliaque sont touchées avec prédilection. Plus rarement les phénomènes algiques surviennent dans les articulations des genoux ou des pieds.

En plus de la lassitude, de la douleur et de la gêne articulaire surviennent parfois des crampes aux membres inférieurs.

Les signes généraux permettent d'insister sur une notion

essentielle commune à la majorité des ostéopoëciliques, à savoir la déficience. Les sujets atteints de cette affection ont en effet un mauvais état général. Certains sont pâles et présentent une anémie qui serait de rigueur, aux dires de KOEHLER.

L'absence de fièvre est la règle, prouvant le caractère non inflammatoire de l'affection qui répond ainsi à une souffrance de la nutrition générale.

Les examens de laboratoire fournissent le plus souvent un bilan normal.

La calcémie s'est élevée dans quelques cas à 112, 115 et 132 mgr. Dans nos observations elle demeure rigoureusement normale.

L'ostéopoëcilie reste cependant une découverte de Radiologie. Ce sont ces données radiologiques que nous allons exposer dans notre travail.

Tableaux

des Observations Recueillies

dans

la Littérature Médicale

	ALBERT SCHŒNBERG	LEDOUX-LEBARD
	1915	1916
Age - Sexe	Soldat 22 ans	Soldat 28 ans
Profession		Cultivateur
Antécédents H. et C.		Rien à signaler
Antécédents personnels	A 16 ans traumatisme de l'épaule droite compliqué de pneumonie du même côté, après séjour de 2 mois dans les tranchées l'épaule droite le fait à nouveau souffrir.	Typhoïde à 12 ans
Examen clinique	Douleur de l'épaule droite - douleur et gonflement du pied gauche	Rien à signaler, le malade étant convoqué pour rechercher des fragments métalliques au genou
Radiographie	Pas de lésion traumatique-ostéopoëcilie à l'épaule droite et cheville gauche	Ostéopoëcilie aux épiphyses, sacrum, articulation sacro-iliaque. Rien à la colonne vertébrale et à la tête
Laboratoire		
Pathogénie		Enostose. Il propose le terme d'ostéopoëcilie qui veut dire varié, moucheté. Il a insisté aussi sur la F. Typhoïde

LAURENT-MOREAU	WACHTEL	SCHELLE
1918	1921	1922
Homme 31 ans Père de 3 enfants	Homme 23 ans	Homme 34 ans
	Ouvrier	Etudiant en médecine
Il nie tout antécédent de Syphilis		Rien à signaler
En août 1914 : dysenterie. En août 1915 : Blessure par balle au mollet gauche, se complique de phlegmon gangréneux. Suit une longue hospitalisation pendant laquelle un mal de Pott lombaire a évolué	A 18 ans pneumonie puis douleurs vives de cuisse gauche qui évoluent par poussées. A 21 ans : Marche devient impossible ainsi que décubitus latéral gauche grâce à ces douleurs plus violentes	Rien à signaler
Etat général bon Ankylose lombo-sacrée	Sensibilité sur le trajet des nerfs crural et sciatique	Etat général bon. Aucun signe, ni de tuberculose, ni de syphilis
Légère opacité du sommet droit. Première côte surnuméraire droite, tassement de L. 5, deux types d'ostéopoëcilie : nodulaire et linéaire	Arthrite déformante des articulations sacro-iliaques ostéopoëcilie particulièrement au niveau de la rotule	Ostéopoëcilie particulièrement au niveau de la colonne vertébrale (surtout au niveau des apophyses transverses de vertèbres lombaires)
B. W. négatif		Numération globulaire normale
Wachtel lui attribue une origine tuberculeuse probable	Il critique le terme d'ostéopoëcilie et propose celui d'ostéopathie condensante disséminée	

	VOORHOEVE	
	1924	
Age Sexe	Garçon 14 ans	Fille 10 ans sœur du précédent
Profession		
Antécédents H et C	Mère : Ostéopoëcilie	
Antécédents personnels	Rougeole. Varicelle à 2 ans : Fracture du fémur à 4 ans : Scarlatine compliquée de rhumatismes ; quelques années après douleur de hanche gauche. A 12 ans : genou gauche le fait souffrir et douleurs se répètent irrégulières	
Examen clinique	Etat général bon Ectopie testiculaire bilatérale. Un an après à l'âge de 15 ans et 9 mois, aucun signe de puberté et sa taille n'a que 1 m. 58 avec les mêmes images de radiographie.	
Radiographie	Ostéopoëcilie : Raies verticales très prononcées parallèle à la direction de la croissance de l'os ou de l'architecture de la spongieuse. Tâches claires irrégulières se prolongeant vers la diapyse plus loin que les raies. Elargissement des Métaphyses. Petites existoses.	Mêmes images que chez le frère.
Laboratoire	B. W. négatif.	
Pathogénie	il fait entrer l'ostéopoëcilie dans le groupe de dyschondroplasies. Etiologie : Peut-être Scarlatine.	

STEENHUIS	BUSCHKE-OLLENDORF	NEWCOMET (U.S.A.)
1926	1928	1929
Fill 13 ans	Femme 42 ans	W. C. 50 ans, marié, père de 2 enfants bien oprtant 2 frères décédés dans l'enfance
	Puberté à 15 ans, troubles des règles depuis 6 mois. Salpingite et appendicite.	
Entre à l'hôpital pour des signes abdominaux non précis. La laparotomie indique qu'il s'agit de tuberculose.	Aspect infantile, débile. Tibias en lame de sabre. Stigmates de rachitisme des dents. Submatité du sommet gauche, pilosite normale. Télangiectasie à l'épaule droite et partie supérieure du bras gauche, autres éléments dermatologiques qui sont des épaississements fibromateux de peau.	Sujet robuste, bonne dentition, vient consulter pour fracture supposée de plusieurs os de la main
Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie Poumons : normaux	Pas de fracture. Ostéopoëcilie, siège particulier sur le corps des vertèbres. Nouvel examen 4 ans après a donné les mêmes images
	Urine normale. B. W. négatif	B. W. négatif Numération globulaire : Normale.
Stehhuis : ostéopoëcilie de nature tuberculeuse. Voorhoeve dit que la tuberculose n'a rien à voir avec l'ostéopoëcilie	Anomalie généralisée du tissu conjonctif	Ostéoses développées à l'intérieur de la substance spongieux

	GUILLAIN-MOLLARET	SCHMORL
	1930	1931
Age - Sexe	Homme taille 1 m. 25 ; poids : 49 kg.	Garçon 14 ans
Profession	Manœuvre à l'aéroport	Lycéen
Antécédents H. et C.	4 frères et sœurs plus âgés sont bien développés.	
Antécédents personnels		A 19 ans, ostéomyélite du tibia droit puis gauche. Suit une ankylose des membres inférieurs avec luxation des 2 hanches
Examen clinique	Bosses frontales légèrement saillantes. Voûte palatine et dents normaux, gros nœvus pileux de la région lombaire gauche. Mammelon surnuméraire. Vitiligo presque généralisé.	A 13 ans, phlegmon périnephrétique, l'année d'après l'enfant meurt par Amylose rénale
Radiographie	Ostéopoëcilie fruste sur métatarsien, première phalange du médius et trapézoïde.	Ostéopoëcilie
Laboratoire	B. W. négatif Métabolisme de base : + 23 % Fond d'œil : Fibre à myéline au voisinage de la papille droite.	Pus osseux : streptocoques hémolytique et batonnets diphtéroïdes.
Pathogénie	Ils rejettent la nature achondroplasique.	Congénital « Anlage » (Anlage veut dire apport)

WINDHOLTZ

1932

Homme 46 ans	Enfant 10 ans fille du précédent	Jeune homme 19 ans
Trois sur cinq frères et sœurs sont morts de maladies inconnues dans l'enfance, sa femme a fait une fausse couche, un enfant est mort de méningite, un autre de rougeole. Deux sont vivants. Un fils à 16 ans n'a rien.		
A 41 ans grandes douleurs du Sacrum et jambe gauche, la douleur a diffusé au genou empêchant la marche. Tuméfaction de partie inférieure de la jambe ainsi que des deux mains. Pas de fièvre. On parla alors de lumbago, puis suivit une période d'amélioration.	Se plaignait de temps en temps de douleurs au bras et à la jambe par temps froid surtout	Signes de rachitisme dans l'enfance à 6 ans, il a fait une pleurésie ; à 8 ans il a fait une chute sur la cuisse gauche avec ecchymose. Puis apparition de Dermatofibrose lenticulaire disséminée.
A 45 ans : crise douloureuse dans la région sacrée et dans la jambe. Idem à l'épaule droite et dans la main. Tuméfactions articulaires diffuses. Sacrum et os iliaque un peu sensibles à la pression. Gêne de l'abduction des membres inférieurs. Taille inférieure à la moyenne. La thyroïde est normale. Clonus du pied bilatéral et reflexes tendineux sont vifs. Reflexe cornéen aboli. Eléments dermatologiques au dos, bas-ventre, fesses, cuisses	Taille 1 m. 34 Thyroïde : normale Modifications génitales rappelant l'hermaphrodisme	Dystrophies dentaires rachitiques cypho-scoliose modérée à concavité gauche, légère déformation rachitique des 2 jambes. Thyroïde normale. Pas de troubles, reflexes ni tendineux, ni cutanés, ni occulaires
Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie
B.W. et meinicke négatifs Calcémie 112 mgr. Histologie des éléments dermatologiques a donné : hyperplasie des couches les plus superficielles de l'hypoderme. Pas de processus d'inflammation ou de dégénérescence	B.W. et Meinicke négatifs Calcémie 114 mgr.	B.W. et Meinicke négatifs Histologie a donné même résultat que précédemment de la dermatofibrose lenticulaire disséminée

en insistant dans son rapport sur la coexistence de la dermatofibrose lenticulaire disséminée et de l'ostéopoëcilie, l'auteur suppose une origine hématogène commune.

	DEROME	DEROME
	1932	1932
Age - Sexe	Louis, 40 ans	Homme 25 ans
Profession	Chauffeur de locomotive	Mineur
Antécédents H. et C.	Père : mort de diabète Mère : Néo de l'estomac Sa femme : Néo utérus	Rien à signaler
Antécédents personnels	A 10 ans : entorse du genou. A 16 ans : R. A. A. Bonne santé, sportif	A 23 ans, traumatisme de l'épaule gauche. Contusion avec hématome.
Examen clinique	En 1931, entorse du poignet gauche pour laquelle on fait une radio Etat général bon.	A 24 ans, son épaule était d'une mobilité parfaite. Pas d'atrophie musculaire, ni de craquements.
Radiographie	Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie
Laboratoire		
Pathogénie		

SVAB

1932

Homme 54 ans	Homme 28 ans fils du précédent	Homme 27 ans frère du précédent
Père mort diabétique		Marié : il a une fille qui a 2 ans et demi.
Scarlatine. Petite vérole, Diphtérie; à 10 ans pneumonie ; à 16 ans, idem.		Rougeole, varicelle, angines.
Diabétique, il lui reste quelques dents. Dermatofibrose lenticulaire disséminée.	Diabétique	
Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie
B. W. négatif Formule sanguine normale. Histologie : Dermatofibrose lenticulaire disséminée.	B. W. négatif Formule sanguine normale	B. W. négatif

L'auteur repousse la théorie de la dyschondroplasie. Il insiste surtout sur l'origine mésenchymateuse commune de l'ostéopoëcilie et de la dermatofibrose lenticulaire disséminée.

	WILCOX	BLOOM
	1932	1933
Age - Sexe	Homme 21 ans	Jeune homme 17 ans
Profession		
Antécédents H et C	Parents bonne santé. Père 52 ans à une ostéopoëcilie. Frère 35 ans et sœur, 38 ans, n'ont pas d'ostéopoëcilie	Mère : a eu plusieurs fausses couches. Père : interné ; 4 frères et sœurs vivants, la plus jeune sœur a une ostéopoëcilie
Antécédents personnels	Aucun passé pathologique	A été soigné pour ulcérations des paupières à 3 ans il perd l'œil droit
Examen clinique	Examiné à 20 ans pour douleurs au bas-ventre	Dents de Hutchinson. Nez en selle. Elargissement des épiphyses des os du poignet, tibias en lame de sabre. Atrophie complète du côté droit du nez.
Radiographie	Ostéopoëcilie visible aussi sur le Sacrum et sur les apophyses épineuses des vertèbres lombaires	Ostéopoëcilie. L'auteur signale une tâche sur la clavicule et une autre sur la branche gauche du maxilaire inférieur
Laboratoire Kahm	Calcémie 105 mgr. Urines ni sucre, ni albumine Formule sanguine normale	Kahn négatif. Son frère, âgé de 13 ans à une courbe de liquide céphalo-rachiiden semblable à celle du Tabès
Pathogénie	Trouble parathyroïdien.	Syphilis

ETER et MAC GEHEE	KADRNKA et HIRLEMANN
1933	1933
Homme 37 ans	Homme 36 ans.
	Mère spécifique. Taille 1 m. 50. Réactions biologiques positives. Morte de cirrhose syphilitique avec aortite. Elle a perdu 6 frères en bas âge. Père : Spécifique ; 7 de ses frères morts d'affections inconnues.
Blessé à l'épaule droite par un éclat d'obus à l'âge de 23 ans on avait trouvé quelque chose de suspect à la radiographie dont le résultat n'a pu être connu	Le malade est un enfant naturel. Sa femme, morte diabétique. Il a trois enfants en bonne santé.
Etat général bon. Diminution fonctionnelle de l'articulation de l'épaule droite. Pouls : un peu rapide T. A. 11/6,5 Pas de fièvre	Taille 1 m. 54. Etat général bon, tête un peu volumineuse, système pileux très développé. Psychisme infantile, intelligence nulle. Il entre à l'hôpital de Genève pour une fracture de la partie inférieure du péroné droit.
Ostéopoëcilie	Ostéopoëcilie sur les clichés de deux de ses enfants ainsi que sur les siens. Le malade a en plus : des exostoses au niveau des crêts iliaques, des articulations sacro-iliaques et de l'éminence ilio-pectinée droite. Périostite ossifiante du tibia. Le péroné a une courbe à convexité externe. Elargissement des péiphyses et métaphyses de ces 2 derniers os.
	BW négatif. Calcémie : 132,6 mgr. Métabolisme de base : moins 10 %. Font d'œil : légère pâleur de la papille à gauche. L'œil droit : à la périphérie ancien foyer de chorio-rétinite.
	Etiologie Syphilitique (congénitale bien probable).

CH. GANDY	SCHERB
1935	1936
Homme 23 ans.	Publiée par THYES Homme
Menuisier.	
Père mort à la guerre. Mère : deux fausses couches et 3 enfants vivants. Morte de cirrhose.	
A 7 ans : Bronchopneumonie tuberculeuse. Il a eu ensuite une série d'abcès froids qui ont laissé des cicatrices, il a toujours gardé un aspect chétif.	Tumeur blanche du genou. Résection fut faite.
Il entre à Lariboisière pour douleur avec au début gonflement des deux genoux gênant la marche. Pas de fièvre, pas de modification des articulations. Taille 1 m. 34, poids 37 kg. Pas de lésions viscérales T. A. 12/8. Axiphoïdie - Testicules petits insensibles à la pression mais le sujet prétend avoir des fonctions sexuelles normales. Pilosité normale.	
Ostéopoëcilie.	Ostéopoëcilie
BW et Hecht négatifs : ils le restent même après réactivation. Cholestérol 1,55 ; Calcémie, 100 mgr.	
Syphilis probable.	

Ang. THYES (Luxembourg)

Jeune fille 18 ans.	Jeune homme frère de la précédente
R.A.A. avec myocardite et une scarlatine sans complications. Elle a reçu un grand nombre d'injections de calcium pour faiblesse générale indéterminée.	
admise à l'hôpital pour trouble de la marche avec importance fonctionnelle marquée. Pas de douleur. Taille 1 m. 77. Poids 49 kg. Maigre, pâle, Sclérotiques bleuâtres. Hanche droite à ressort qui peut être reproduit volontairement par station debout et sponantément à chaque appui sur le pied droit s'accompagnant d'un claquement. Raccourcissement du membre inférieur gauche de 2 cm. Goître exophtalmique peu marqué ; cyphose par épiphysite avec forte chute du tronc en arrière.	Bon état général
Ostéopoëcilie. Exostose ostéogénique à la partie supérieure et interne du tibia gauche..	Ostéopoëcilie
26-11-46 : Glycémie 0 g. 70 Calcémie 105 Mgr. Urée og. 36. 21-6-47 : Calcémie 102 mgr (temps de saignement 1 minute ; (temps de coagulation 5 minutes). Phosphates inorganiques 0,033. Phosphates alcalins : 1,65 bodansky. Gr. : 4.440.000 G.B. 5.400 HB 82 % Valeur globulaire : 0,92. Neutrophiles ..... 69 Eosinophiles ..... 2 Lymphocytes vieux ..... 24 Monocytes ..... 5 Sédimentation sanguine ..... 4/9 mm.	
Possibilité de troubles circulatoires, d'un déséquilibre dans la distribution de l'élément protéique, matrice de calcification secondaire de l'os.	

Fig. 1

Fig. 2

FIG. 2

FIG. 3

Fig. 4

Fig. 5

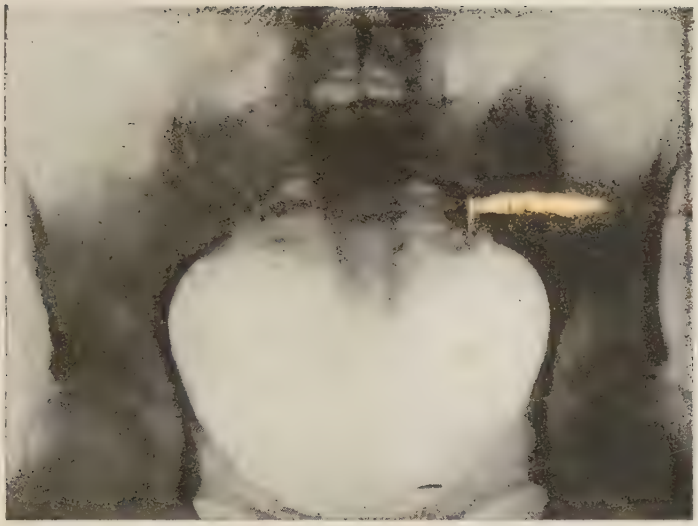


Fig. 4

Fig. 6

SIGNES RADIOLOGIQUES

Radioscopie.

Nous insisterons d'abord sur la radioscopie qui nous a permis chez deux de nos malades de faire le diagnostic de l'affection. Nous pouvons la préconiser comme mode de dépistage.

Radiographie.

L'étude des condensations de l'ostéopoëcilie présente deux types de descriptions.

1° *Type Nodulaire*

Nous décrirons le type nodulaire ou micronodulaire sur les clichés de l'articulation de l'épaule de Mlle L..., 23 ans (fig. 1). L'aspect nous semble typique. En effet la cavité glénoïde de l'omoplate et la tête humérale sont bourrées de noyaux opaques, de la grosseur d'une lentille, ronds ou ovalaires, tantôt isolés ou, au contraire, serrés les uns contre les autres, confluents et réalisant une masse à contour polycyclique.

Leur grand axe est parallèle à celui de l'os atteint.

Leur périphérie est rarement nette. Elle est déchiquetée et ne tranche pas nettement sur le reste de l'épiphyse.

Les nodules de la tête humérale sont petits à la périphérie, plus volumineux vers le centre de celle-ci. Au début de la diaphyse, les noyaux de condensation s'étirent, prennent un type allongé à grand axe parallèle à celui de la diaphyse elle-même.

En même temps ils se font plus rares. Aucun de ces nodules ne s'adosse à la corticale diaphysaire.

Leur teinte est variable depuis la simple condensation légère à l'opacité du grain de plomb. Dans un même nodule cette teinte varie également ; sur un fond de condensation la trame osseuse est encore visible entre deux zones voisines plus opaques. Cette partie de transition a une teinte semblable à celle de la substance spongieuse environnante.

La dimension des nodules varie elle aussi. A côté des micronodules ayant la dimension d'une tête d'épingle se trouvent des macronodules mesurant plusieurs millimètres. C'est à l'articulation du poignet de la même malade que nous voyons ces deux types réunis (fig. 2 et 3). On met avec plus de facilité en évidence les opacités punctiformes formées par un amalgame de trabécules ou par le simple entrecroisement de ces dernières.

Le siège des nodules à l'extrémité inférieure des deux os de l'avant-bras est assez éloigné du cartilage de conjugaison dont l'image est rigoureusement normale. Entre ce cartilage et le carpe les condensations se produisent selon un grand axe parallèle à la surface articulaire. Cependant les nodules que renferme l'apophyse styloïde du cubitus sont orientés suivant un grand axe parallèle à l'axe même de cette apophyse.

Au carpe, les nodules grâce à leur périphérie déchiquetée, donnent une image en oursin caractéristique. A la base des métacarpiens et des phalanges les nodules de condensations ont leur grand axe parallèle à cette même base, tandis qu'à la hauteur de la diaphyse leur orientation est conforme à celle de la diaphyse de ces os.

2° *Type Linéaire*

Le type linéaire de la maladie peut être étudié sur les clichés de la sœur aînée âgée de 24 ans (fig. 4). Les articulations sacro-iliaques sont en effet démonstratives.

A droite, de part et d'autre de l'interligne articulaire, l'aspect tâcheté de l'os est conforme aux descriptions déjà faites.

A gauche, de fines bandelettes opaques, d'une longueur de plusieurs centimètres, vont de l'aile iliaque au sacrum en barrant l'articulation. Elles sont parallèles entre elles et obliques en haut et en dedans vers l'axe médian du sacrum. Elles paraissent épouser la courbure de ces deux os, sans interruption au niveau de l'articulation sacro-iliaque.

Leur teinte n'est pas homogène. Par endroits, elles semblent s'estomper. Une de ces bandelettes a un aspect monniliforme typique. Elle paraît être formée par la juxtaposition, bout à bout, de plusieurs noyaux allongés de condensation.

Les mouchetures ostéopoëciliques, ainsi que les bandelettes tranchent de façon particulièrement nette, sur les plages correspondant à une raréfaction osseuse régionale mais assez étendue toutefois.

Contrairement à cet aspect gracile, les bandelettes siégeant sur le calcanéum du frère de la malade précédente, âgé de 19 ans, sont plus larges, plus opaques et plus trapues (fig. 5). La trame osseuse, dans son ensemble, est plus dense. Ces bandelettes de condensation sont obliques en haut et en avant, presque verticales et perpendiculaires à la surface articulaire astragalo-calcanéenne. Cette orientation est conforme à celle de l'architecture osseuse.

Des traînées opaques plus minces, moins longues, siègent à proximité de la base du calcanéum. Elles semblent traduire un épaississement par tassement des trabécules. Ces traînées ont une orientation inverse de celle des bandelettes précédemment étudiées.

Nous signalerons que les études radiologiques de l'enfant âgé de deux ans et demi, n'ajoutent rien aux deux types de condensations déjà décrits (fig. 6). Les nodules punctiformes sont plus nombreux aux phalanges des doigts. Seuls les 2e et 3e métacarpiens possèdent chacun un nodule de condensation de la grandeur d'un grain de mil, entouré d'une zone de raréfaction osseuse. Partout ailleurs il n'existe pas d'images ostéopoëciliques radio-visibles.

Signalons, pour terminer ce chapitre, les signes radiographiques de résorption de l'ostéopoëcilie.

Contrairement à ce qu'a relevé NEWCOMET dans ses observations et soutenu la non modification des lésions pendant quatre ans, sur nos clichés nous trouvons une nette amélioration chez la jeune fille âgée de 23 ans. Celle-ci ayant été soumise à une surveillance médicale plus étroite du fait de son état général déficient, nous avons pu pratiquer chez elle des radiographies à peu près tous les six mois pendant deux ans.

Sur les derniers clichés de mars 1948, l'extrémité inférieure du radius de la main droite, nous trouvons une amélioration nette avec disparition de près de la moitié des nodules d'ostéopoëcilie comparativement à l'image donnée par l'examen de janvier 1947 (fig. 2 et 3). Peut-être nous devinons comme trace, des nodules disparus, une très légère traînée opaque.

EVOLUTION ET PRONOSTIC.

La maladie semble évoluer le plus souvent silencieusement.

Signalons qu'au point de vue radiographique : les améliorations peuvent se voir.

Complications : KOEHLER signale la fracture spontanée qui pour nous est rarissime.

Le pronostic est bénin.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

La maladie marbrée.

Elle est caractérisée par une densification osseuse s'étendant à tout le squelette et dans laquelle la substance compacte remplace la substance spongieuse. La structure de celle-ci se reconnaît en de très rares endroits ; au tarse elle prend l'aspect de cavités ou sequestres. Il s'agit de bandelettes calcaires plus ou moins larges à l'extrémité des diaphyses, des métatarsiens, des métacarpiens et des phalanges. Les apophyses clinoïdes sont manifestement épaissies et la selle turcique rapetissée.

La Mélorheostose.

Elle est faite de bandelettes d'ostéosclérose qui traversent de part en part l'extrémité tout entière y compris l'épaule (ou l'hemi-bassin). Elle n'atteint qu'un membre et peut déterminer son allongement. Les parties sclérosées de l'os ne permettent pas de reconnaître la texture du réseau spongieux. C'est une maladie familiale.

La Spondylose Rhizomélique.

C'est une arthrite d'allure infectieuse qui débute à l'articulation sacro-iliaque envahissant ensuite la colonne vertébrale, caractérisée par de la douleur et une ossification des ligaments qui amène une raideur de cette colonne.

La radiographie montre au début de cette maladie un aspect tâcheté de mouchetures de calcification sur un fond de déminéralisation qui simule l'aspect nodulaire de l'ostéo-

poëcilie. L'évolution de la spondylose rhizomélique amène une ossification des ligaments sacro-iliaques qui sont jetés en ponts sur l'articulation pouvant prêter ainsi à confusion avec l'aspect linéaire de la maladie d'Albert-Schoënberg.

Les Ostéoses Fluoriques.

Ces ostéoses sont plus faciles à éliminer de notre diagnostic. En 1936, Speder dans un article du journal de Radiologie intitulé : « L'ostéopétrose généralisée ou marmorsquelett n'est pas une maladie rare » montra que la « Maladie des os marmoréens » décrite par Albert-Schoenberg peut reconnaître une étiologie toxique. Cette affection doit être recherchée chez les individus soumis à une intoxication d'origine alimentaire, acqueuse, industrielle ou médicamenteuse par le fluorure et sortout le fluorure de calcium. Elle est de règle chez les sujets habitant les régions phosphatiques du Maroc atteints de Darmous (fluorose par le CaF12). La maladie a été reproduite expérimentalement chez l'animal par ingestion de fluorures dans les aliments et les boissons.

Les lésions sont presque symétriques et ces coulées de condensations affectent par ordre d'importance : le bassin, la colonne vertébrale inférieure, la ceinture scapulaire et le crâne, la moitié supérieure des humérus et des fémurs avec de rares déformations majeures. Les extrémités des membres, les parties distales des humérus, des radius, des cubitus, des fémurs et des côtes, restent intactes de la maladie qui ne semble pas s'attaquer principalement aux régions des os formées en grande partie de substance spongieuse.

PATHOGENIE

La radiographie et l'anatomie pathologique de l'ostéopoëcilie nous orientent vers un mécanisme d'hyperossification et non d'hypercalcification. En effet, les condensations de cette affection sont formées par des dépôts de sels de chaux sur la trame protéique organisée de l'os. L'opacité de ces nodules est due à de rares fibrilles collagènes imprégnées de sels calcaires et à la juxtaposition de plusieurs lamelles osseuses tassées les unes sur les autres et présentant la même orientation que les trabécules environnantes. Aux endroits les moins densifiés des nodules d'ostéopoëcilie, la trame osseuse est nettement visible. Les dépôts calciques de l'hypercalcification survenant après ostéolyse causée par une infection ou un néoplasme ne montreraient pas cette trame.

Contre l'origine infectieuse de la maladie, nous invoquerons à nouveau l'histologie qui ne montre aucun signe d'inflammation aiguë ou chronique.

Les examens de laboratoire : mesure de la sédimentation sanguine, la réaction de Vernes, montrent qu'il ne s'agit pas d'un processus infectieux.

Il n'y a jamais d'hyperthermie.

Nous ajouterons que la maladie a été décelée chez des nourrissons. Dans l'observation que nous publions, le petit garçon âgé de deux ans et demi a des parents et grands-parents indemnes de syphilis et de tuberculose. Lui-même, n'a pas encore eu de maladie depuis sa naissance.

L'hypothèse d'une *Dyschondroplasie* qui serait la cause de l'ostéopoëcilie a été émise par Voorhoeve. Schmorl dans

ses recherches histologiques précise que dans les nodules de condensations il n'y a pas de traces de cartilage. Ce dernier du reste est rigoureusement normal sur les radiographies de tous nos malades qui ont, de plus, une taille normale et pas de déformations au niveau du système osseux.

La fréquente coexistence des exostoses chez un sujet ostéopoëcilique nous amène à considérer cette question.

Nous croyons utile de rappeler la conception du Professeur LEVEUF sur « La croissance de l'os en longueur à la lumière de la maladie exostosique ».

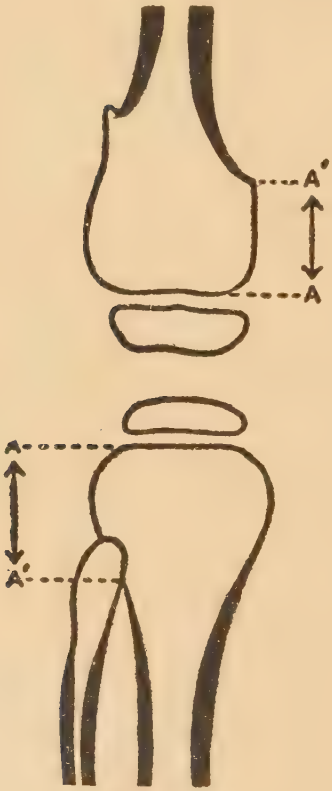


SCHÉMA III

L'auteur commence par donner des précisions sur le lieu où débute la croissance de l'os ; il met en lumière les travaux de POLICARD pour qui la croissance et l'allongement de l'os se produisent au niveau du segment initial de la diaphyse adjacente à l'épiphyse, c'est-à-dire au point appelé par RANVIER « Encoche d'ossification » ; M. POLICARD l'appelle « Zone de croissance Périostique ». (Schéma III).

Pour LEVEUF, il n'y a pas la moindre altération du cartilage de conjugaison, la malformation portant sur deux points :

a) la Métaphyse légèrement élargie alors même que l'os n'est porteur d'aucune exostose décelable aux rayons X.

b) le point d'origine de la diaphyse qui au lieu de se faire à la hauteur même du cartilage de conjugaison A est situé au delà de la métaphyse malformée A' ; cette hauteur A A' de

métaphyse malformée donne 2 types d'exostoses :

1° les unes naissent latéralement sur la corticale métaphysaire amincie dont elles représentent des soufflures. Elles restent sessiles.

2° Les autres naissent à la jonction de la corticale métaphysaire et de la métaphyse malformée. Elles deviennent pédiculées dans le sens de la croissance de l'os, c'est-à-dire parallèles à la diaphyse. Caractère fondamental : la base d'implantation de ces exostoses ne se déplace pas.

En résumé, la maladie exostosique est caractérisée par une situation anormale de l'encoche de croissance périostique de l'os au delà de la zone des exostoses.

Dans une publication au Journal de Radiologie de février 1935, MM. Marques et Gadrat ont étudié une dizaine de cas de maladie exostosique sans ostéopoëcilie.

Quoiqu'il en soit nos documents radiologiques ne semblent présenter aucune altération diaphyso-métaphysaire et nous ne pouvons considérer la coexistence d'exostoses et de manifestations ostéopoëciliques que comme une simple coïncidence sans avoir, semble-t-il, le droit d'affirmer une possibilité de relation entre ces deux terrains.

Plus intéressante à considérer est l'étude récente de P. Cartier, intitulée : « Etat actuel du problème biochimique de l'ossification ». Elle nous éclaire sur la formation du tissu osseux sans aborder à proprement parler le vaste problème de l'ostéogenèse.

D'après cet auteur, l'ossification est la fixation de sels phosphocalciques (phosphate tricalcique et carbonate de calcium), sur un support protéique (osseine). La formation des éléments minéraux et la synthèse de la matrice protéique ont une importance égale dans ce mécanisme. Pour que de l'os se forme, il faut d'une part une précipitation du phosphate tricalcique précédant celle du carbonate de calcium et, d'autre part, une trame protéique réceptive.

1° Role de l'élément mineral

Sur les 100 mgr de calcium dosés par litre de sang, 40 à 45 mgr seulement sont utilisables pour la fabrication de l'os, grâce à l'ultra-filtration du calcium et du phosphore venant de l'alimentation à travers l'endothélium vasculaire. Les grosses molécules en effet sont retenues dans la circulation sanguine. Cette fraction participante de sels minéraux, augmente avec un état d'acidose et diminue au contraire lorsque la teneur du sérum en protéine augmente.

Le phosphate tricalcique ne précipite que lorsque les concentrations d'ions Ca et P04 en solution dépassent le produit $(Po^{4}---)^{2} \times (Ca++)^{3} = S$.

Boyle (U.S.A.) avait souligné que la vitamine D favorisait la minéralisation de l'os malgré un apport calcique faible à condition que le régime fut riche en sucre.

Gutmann insiste sur le rôle d'un enzyme la phosphorolase qui hydrolysant le glycogène donne naissance à des esters phosphoriques du glucose. Dans tous les autres tissus la dégradation de ces derniers est poussée entièrement jusqu'au stade de Co^{2} et de H^{2} o, tandis qu'au niveau du tissu osseux la phosphatase déphosphoryle une bonne partie de ces esters et libère les ions $Po^{4}---$.

(Contrairement à l'hypothèse de Robison pour qui les phosphatases seules hydrolysent les esters phosphoriques du sang, et déplacent l'équilibre de solubilité amenant la précipitation du phosphate tricalcique. Pour ce même auteur, l'ossification se superpose à l'activité des phosphatases. Il cite la rotule chez l'enfant qui s'ossifie vers la 2e année, coïncidant avec une augmentation à cet âge des phosphatases.

Mais il ne peut expliquer la déminéralisation du rachitisme malgré un taux élevé en phosphatases et les calcifications de l'aorte qui se font en leur absence).

P. Cartier se représente les ostéoblastes comme des cellules douées d'une activité spécifique (pouvoir ossifiant dû à la sécrétion des phosphatases) qui n'est possible que si la cellule respire normalement.

A l'état normal les esters phosphoriques du glucose for-

més sont également partagés entre la fonction de respiration et celle d'ossification. Si la dégradation du glycogène est incomplète, cette diminution de la respiration cellulaire accumulera davantage d'esters phosphoriques du glucose qu'à l'état normal, en présence des phosphatases dont l'activité spécifique augmentera et produira une condensation osseuse (ex. l'intoxication fluorique qui donne une lésion osseuse du type ostéopétrose). Inversement, l'exagération des phénomènes respiratoires donnera une déminéralisation (ex. l'hyperthyroïdie).

2° Role de la Matrice Protéique

L'auteur aborde ensuite le rôle de la matrice protéique.

Pour être réceptive à la fixation des sels minéraux, la trame protéique doit être modifiée. L'histologie contrôle ce remaniement sans pouvoir expliquer le mécanisme et la cause. Pour l'auteur, il s'agit d'une nécrose protéique, due à un enzyme, la Catheptase, d'origine médullaire, fabriquée sur place, nécrose qui serait le point d'appel et de rétention des sels calciques.

La nécrose de la trame osseuse débute par la libération de chaînes polypeptidiques de groupements acides et basiques. Ces derniers fixent par liaison de valence primaire des ions Po^{4---} et Ca^{++}. Cette combinaison de phosphoproteinates de calcium est l'amorce de l'ossification, sur laquelle se ferait le dépôt de phosphate tricalcique et ensuite de carbonate de calcium.

Nous avons vu au début de ce chapitre que l'ostéopoëcilie reste liée à un processus d'hyperossification.

D'après les études de P. Cartier, nous savons qu'elle peut se faire indépendamment du taux de la calcémie et des phosphatases du sang.

Notre attention est particulièrement attirée, dans cette métaplasie du tissu conjonctif, sur le rôle prépondérant que joue la trame protéique. Par sa facile perméabilité aux sels de chaux, elle conditionne l'apparition de ces condensations. De ce fait, c'est la matrice protéique anormalement réceptive qui

définit et crée le terrain ostéopoëcilique. Rappelons que Buschke et Ollendorff ont les premiers prononcé, à ce sujet, le mot d'anomalie généralisée du tissu conjonctif.

3° Role du Microtraumatisme

Cependant cette maladie doit être provoquée par des circonstances favorisantes. Pour Ledoux-Lebard le micro-traumatisme a une valeur significative. Il expliquerait peut-être la disposition des condensations ostéopoëciliques suivant les lignes de forces du corps matérialisées sur les clichés par l'aspect de la trame osseuse. Il serait peut-être aussi à l'origine de la maladie, par un processus énostosique (énostose veut dire néoformation dans l'os ; du grec ἐν = dans et ὀστέον = os).

L'auteur en parlant de l'ostéopoëcilie dit : « Supposons que ces ilôts compacts (énostoses) soient répandus dans toutes les zones spongieuses et les parsemant régulièrement, nous aurons l'image que nous avons décrite avec Chabaneix et Dessane, à peu près simultanément avec Albert Schoenberg et qui ne semble bien répondre qu'au terme extrême, mais non encore pathologique, d'une variation individuelle puisque dans les différents cas publiés depuis, il s'agit de sujets ne paraissant présenter aucune affection, aucune lésion particulière du squelette ».

Pour illustrer sa pensée, l'auteur insiste sur l'absence des condensations dans certaines régions du système osseux et notamment à la tête.

Pour notre part nous pensons que le microtraumatisme, sans être suffisant pour expliquer à lui seul la formation de ces condensations, n'en joue pas moins un rôle dans leur production.

4° Role de la déficience

Le rôle du microtraumatisme se trouve complété par la déficience de l'organisme. En effet, cette déficience s'accompagne d'une diminution de la respiration cellulaire qui est la

cause d'un excédent d'esters phosphoriques du glucose (matériel de construction) en présence des phosphatases.

Cette nutrition cellulaire inhibée peut également occasionner un certain degré d'intoxication, un trouble nutritif qui rend le tissu conjonctif plus altérable.

Elle peut expliquer une réaction de la médullaire osseuse pourvoyeuse en catheptases.

Rappelons aussi que l'histologie indique la présence de quelques globules de graisse qui seraient encore une cause d'irritation constante.

Jusqu'à preuve du contraire, l'ostéopoëcilie n'est pas une affection congénitale patente. L'observation de notre petit malade montre qu'à la naissance l'affection n'était pas radiovisible. Ce n'est qu'à l'âge de deux ans et demi que les lésions typiques sont apparues à la radiographie.

L'atteinte primordiale du tissu mésenchymateux, nous laisse croire que la coïncidence de la dermatofibrose lenticulaire disséminée et de l'ostéopoëcilie est plus légitime. Buschke et Ollendorff ont voulu voir dans les deux affections précédentes une même cause à savoir l'anomalie généralisée de la trame protéique de l'os. Mais l'altération du tissu conjonctif n'explique pas le « congenital Anlage » (Apport congénital, traduit de l'Allemand Anlage veut dire apport) de Schmorl. Thyes (Luxembourg) semble approuver le mot congénital.

Nous pensons que cette trame protéique anormale n'existe à la naissance ou au cours de la vie que parce que l'affection est héréditaire. Dans nos observations, c'est la mère ostéopoëcilique qui a ses deux filles, son fils et son petit-fils qui le sont ; tandis que son mari ne l'est pas.

Dans les cas publiés dans la littérature médicale, c'est le père ostéopoëcilique qui a des enfants atteints de cette affection, la mère étant indemne de la maladie.

Du reste, même le caractère familial de l'ostéopoëcilie ne peut être invoqué que parce que la maladie est héréditaire.

CONCLUSION

L'ostéopoëcilie est une maladie hyperossifiante de la substance spongieuse avec décalcification régionale moins apparente.

Les nodules ou les bandelettes de condensation affectent une symétrie parfaite par rapport à l'axe du corps, siégeant surtout dans les épiphyses des os longs et dans les os courts.

Elle peut être visible radiologiquement dès la naissance ou au cours de la vie.

Elle ne relève ni d'une infection, ni d'une dyschondroplasie.

La maladie est caractérisée par une réceptivité anormale de la trame protéique aux sels de chaux qui en fait son support héréditaire. Pour cette même raison elle est familiale.

L'ostéopoëcilie peut être déclenchée par le microtraumatisme, un mauvais état général ou les deux à la fois.

Sa pathologie est susceptible d'évolution puisque le traitement médical peut occasionner une résorption de ces condensations.

Le Président de la Thèse,
DUCUING

Vu : *Le Doyen,*
Calvet.

Vu et permis d'imprimer
Toulouse, le 23 juin 1948

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
Dottin.

BIBLIOGRAPHIE

LEVEUF (J.) — Le problème de la croissance de l'os en longueur étudié à la lumière de la maladie exostosique. (*Revue d'Orthopédie.* Tome 32, n° 1-2. Janvier-Avril 1946, page 5).

THYES (A.) — L'Ostéopoëcilie (*Revue d'Orthopédie.* Tome 34, n° 1-2, Janvier-Mars 1948, page 43).

SORREL (E) et QUENU (L.) — Deux cas de mélorhéostose (*Revue d'Orthopédie,* Tome 34, n° 1-2, Janvier-Mars 1947, page 3).

CARTIER (P.) — Etat actuel du problème biochimique de l'ossification (*Revue d'Orthopédie,* Tome 33, n° 3-4, avril-juin 1947, page 261).

MARQUES (P.), BRU (A.), RAYNAUD et FERRAL. — Un cas d'ostéopoëcilie famliiale (*Journal de Radiologie,* tome 29, n° 1-2, 1948, page 75-77).

GADRAT et MARQUES (P.) — Exostoses ostéogéniques multiples et main de Madelung (*Journal de Radiologie,* tome XIX, n° 2, page 72, février 1935).

SPEDER. — L'ostéopétrose généralisée ou « Marmorskelett » n'est pas une maladie rare. Sa fréquence dans l'intoxication fluorée. (*Journal de Radiologie,* 1936, tome 20, page 1).

CHAUMET. — Traité de Radio-diagnostic. Squelette en général. Pages 10-23 et ostéopoëcilie, page 46. Editions Vigot Frères, Paris).

ALBAN KOHLER - RONTGENOLOGIE. — Les limites de l'image normale et lès débuts de l'image pathologiquqe. (*Ostéopoë-*

cilie, page 6. Traduction française du Dr G. Mayer. Seconde Edition. Editions Delachaux et Niestlé, Paris).

Saidman (Jean). — Les maladies de la colonne vertébrale. Diagnostic et traitement. (*Ostéopoëcilie,* page 735. Editeur : G. Doin, Paris).

Legrand (Marcel). — L'ostéopoëcilie. (*Thèse de Médecine, Paris,* 1935).

Bernard (Paul). — Etude clinique et radiologique des osteites condensantes bénignes (osteites picnotiques. (*Thèse de Médecine, Paris,* 1929).

De Rome. — Contribution à l'étude de l'ostéopoëcilie : ostéopathie condensante disséminée. (*Thèse de Nancy,* 1932).

Ledous-Lebard, Chabaneix et Dessane. — L'ostéopoëcile, forme nouvelle d'ostéite condensante généralisée sans symptômes cliniques. (*Journal de Radiologie,* tome III, 1918).

Svab. — A propos de l'ostéopoëcilie héréditaire. (*Journal de Radiologie,* tome V, 1926, page 405).

Impr. P. Julia, 2, rue Temponières — Toulouse